

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933 - 1934 — N° 112

DU COLOBOME CONGÉNITAL DES PAUPIÈRES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 20 Mars 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

René LAFFITTE

né le 22 Août 1906, à Beaucaire-sur-Baise (Gers)

ex-interne de l'Hôpital de Villeurbanne



IMPRIMERIE I. L.
46, rue de l'Université.
LYON

1934

DU COLOBOME CONGÉNITAL

DES PAUPIÈRES

DU COLOBOME CONGÉNITAL DES PAUPIÈRES

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE de MEDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 20 Mars 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

PAR

René LAFFITTE

né le 22 Août 1906, à Beaucaire-sur-Baise (Gers)

ex-interne de l'Hôpital de Villeurbanne



IMPRIMERIE I. L.
46, rue de l'Université,
LYON

1934

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL, ROLLET, DOYON.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	BONNET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	GAYET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale	COURMONT
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	MANCEAU
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	HERMANN
Pathologie et Thérapeutiques générales	LERICHE
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée, et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	ROCHAIX
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie	MM. CONDAMIN
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale	THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Chirurgie expérimentale	MM. TAVERNIER
Stomatologie	PONT

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
MAZEL	WERTHEIMER	EPARVIER	CREYSSEL
DUMAS	GATE	GUILLEMINET	DE ROUEMONT
DUFOURT	DECHAUME	MORENA'S	PAUPERT-RAVAULT
DEVIC	BERNHEIM	REBATTU	PIGEAUD
GABRIELLE	POLLOSSON	REVOL	PONTHUS
MARTIN (Joseph)	CHAMBON	ENSELME	MALMEJAC.
ROCHET (Ph.)	CIBERT	SEDALLIAN	

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. BONNET, *Président* ; GUILLEMINET, *Assesseur* ;

MM. CREYSSEL et SÉDALLIAN, *Agrégés*

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

En témoignage de reconnaissance
et de piété filiale, faible tribut pour
toute la sollicitude et la bonté dont
il m'a toujours entouré.

A MON GRAND-PERE

A MA GRAND'MERE

Je les réunis dans une même affection profonde.

Je les assure de ma plus sincère gratitude.

A MA FEMME

A MES ONCLES ET A MES TANTES

Je dédie ce modeste travail en témoignage de ma grande affection.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE,
MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNET

*Chevalier de la Légion d'honneur,
Professeur de Clinique Ophtalmologique,
Chirurgien des Hôpitaux.*

Qui a bien voulu agréer le sujet
de cette thèse et nous a fait l'hon-
neur d'en accepter la présidence.

Il ne nous a ménagé ni les con-
seils ni les indications.

Nous le prions d'en recevoir
l'assurance de notre gratitude.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES
DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX DE LYON

A MES MAÎTRES DE L'HÔPITAL DE VILLEURBANNE

AU DOCTEUR GEORGES BONAMOUR

Interne des Hôpitaux de Lyon

Nous le remercions de l'aide précieuse qu'il nous a donnée pour notre thèse et l'assurons de notre fidèle amitié.

INTRODUCTION

Il nous a été donné d'observer ces derniers temps, dans le service de M. le Professeur Bonnet, un enfant au faciès monstrueux : un phénomène en quelque sorte.

Il était porteur, entre autres, d'un colobome congénital bilatéral des paupières supérieures.

Nous avons eu alors la curiosité de chercher dans la littérature depuis quand cette affection était connue, la fréquence des cas signalés, les modalités cliniques sous lesquelles ils ont pu se présenter.

Nous avons été frappés, dans les quelques 150 observations que nous avons pu retrouver, de la fréquence des cas dans lesquels les auteurs ont signalé, co-existant au colobome, au moment où ils l'observaient, des séquelles d'accidents infectieux : ulcères cornéens, voire même perforation, sous forme de leucome et d'opacités cornéennes.

Par ailleurs, l'enfant dont nous apportons l'observation souffrait à un œil d'un ulcère infectieux de la

cornée qui obligea M. le Professeur BONNET à intervenir en quelque sorte d'urgence.

Nous voudrions, dans cette thèse inaugurale, et à propos de la très belle observation qui nous a été fournie à la Clinique ophtalmologique de la Faculté de Lyon, mettre au point en quelque sorte — tant au point de vue pathogénique que clinique — la question du colobome congénital des paupières.

Nous voudrions plus particulièrement attirer l'attention sur la complication infectieuse toujours possible, point sur lequel les auteurs ne nous semblent pas avoir insisté avec assez de netteté, et montrer que le traitement chirurgical ne doit plus être considéré que dans un but esthétique, mais bien plutôt dans un but de protection du globe oculaire, pour prévenir l'accident infectieux.

DÉFINITION ET HISTORIQUE

Le colobome congénital des paupières, nommé aussi blépharo-colobome, schizoblépharie, ou encore bec-de-lièvre palpébral, par analogie à la fissure labiale qui constitue le bec-de-lièvre, est une malformation qui consiste en une sorte d'entaille perpendiculaire ou oblique de la paupière, ou même en une véritable perte de substance plus ou moins importante et complète de cette paupière.

C'est une affection relativement rare, et les auteurs qui en ont rapporté les plus grosses statistiques ne peuvent baser celles-ci que sur une soixantaine de cas, glanés dans la littérature antérieure. Nous n'en avons en particulier trouvé que peu d'observations dans la littérature ophtalmologique française de ces dernières années.

La première description clinique semble avoir été faite par un chirurgien anglais du nom de Bannister au xviii^e siècle.

En France, l'anomalie a été écrite pour la première

fois par Mayor en 1808, dans une thèse à la Faculté de Montpellier. Plusieurs observations en paraissent alors au début du XIX^e siècle : Charles de SAINT-YVES (1822), VON AMMON (1829), BEER (1832), HEYFELDER (1832)...

Le premier, cet auteur aborde le problème pathogénique et invoque un arrêt de développement, démontré pour lui par la coïncidence avec le bec-de-lièvre et la fente de l'arcade sourcilière.

Jusqu'alors le colobome n'est signalé qu'à un seul œil, et MACKENSIE, en 1856, affirme encore que l'affection n'est jamais bilatérale. Pour la première fois, MANZ, en 1868, apporte un cas de colobome congénital bilatéral et symétrique, et, sur ce fait, repose une nouvelle théorie pathogénique.

Le problème pathogénique intéresse alors les auteurs, et NICOLIN, en 1888, dans une thèse de Lyon inspiré par Dor, passe en revue les théories émises jusqu'alors et en fait la critique.

Nous y reviendrons au chapitre : Pathogénie.

Ces dernières années, la discussion pathogénique semble en partie éteinte, bien que le problème ne soit pas encore peut-être complètement résolu.

Ce qui, par contre, semble intéresser le plus, c'est le traitement chirurgical. Les ophtalmologistes de tout pays décrivent leur technique et donnent le résultat qu'elle leur a permis d'obtenir.

En France, Poulard s'est intéressé à cette question et l'aborde, indirectement il est vrai, dans la thèse de son élève DEMÉTRIADIS, en 1921, sur le « Traitement des colobomes cicatriciels »,

A l'étranger, nous avons trouvé de très belles observations.

En Angleterre : celles de HAY en 1913, et de LAWSON en 1916 ;

En Allemagne : celles de AVIZONI en 1925 et de SANDER en 1927 ;

En Espagne : celle de MARQUEZ en 1919 ;

En Amérique : celle de HORNER et CORDES en 1929.

PATHOGÉNIE

Il serait fastidieux et vain d'étudier séparément chacune des théories pathogéniques émises par les auteurs qui se sont intéressés à la question du colobome palpébral depuis HEYFELDER (1831) jusqu'à nos jours.

Elles sont en effet très diverses et, à des époques différentes, on est revenu sur des idées pathogéniques déjà émises, en les modifiant de détails insignifiants.

Il nous paraît préférable de grouper toutes les théories reflétant la même idée générale en quelques grands groupes.

L'ordre chronologique ne sera pas suivi, mais l'exposé y gagnera beaucoup, selon nous, en clarté et en intérêt.

Avant de commencer cette étude critique, il nous paraît indispensable, sans rentrer dans les détails, de faire *un bref rappel de l'embryologie des paupières*.

Ce n'est que vers le troisième mois de la vie intra-utérine, c'est-à-dire bien après la formation de la cornée, que les paupières commencent à se soulever.

Elles apparaissent sous la forme de deux bourrelets, l'un supérieur, l'autre inférieur, constitués par un repli de l'ectoderme, entre les feuillets duquel se trouve un peu de mésoderme.

Le feuillet superficiel antérieur de l'ectoderme formera la peau, le feuillet superficiel postérieur fournira la conjonctive, tandis que le mésoderme donnera naissance au tarse, à l'orbiculaire des paupières et aux glandes de Méibomius.

Ces deux bourgeons, se dirigeant l'un vers l'autre, se rencontrent au début du 4^e mois et se soudent par le développement de leur épithélium, de telle façon qu'à ce niveau les couches épithéliales des deux marges palpébrales sont confondues.

Pendant que les paupières sont soudées, les cils et les glandes de Meibomius se développent de part et d'autre de la ligne de coalescence des deux bourgeons, et lorsque les poils sortent de leur follicule, ainsi que la matière sébacée des glandes de Meibomius, la soudure se désunit et les paupières se séparent.

Toutes les théories pathogéniques émises pour expliquer le colobome palpébal — et elles sont presque aussi nombreuses que les observations publiées — semblent pouvoir se ramener à trois grands groupes.

Le premier groupe de théorie invoque un *vice de formation*. C'est là l'idée de BECKER en 1863, émise avant lui par VON AMMON en 1835. Ces auteurs eux-mêmes avouent que s'ils adoptent cette théorie, qui n'est d'ailleurs pas une explication, c'est qu'ils n'en trouvent pas une autre pour expliquer le phénomène du colobome.

Pour un deuxième groupe d'auteurs, il s'agit d'un *arrêt de développement*. Ceux-là se sont basés sur la similitude du colobome palpébral et du bec-de-lièvre, et la coexistence fréquente avec, par exemple, un colobome de l'iris. Ce sont, en particulier : HEYFELDER, DESMARES, TILLAUX, GILETTE...

Trop tôt on a critiqué cette théorie en lui objectant qu'à aucune période de la vie fœtale, la paupière n'est formée de deux parties : l'une droite, l'autre gauche, comme la lèvre supérieure, la choroïde ou l'iris.

Le Professeur DOR, dans la thèse de NICOLIN en 1888, reprend cependant cette idée et invoque lui aussi un arrêt de développement.

Pour lui, le colobome palpébral est dû à une occlusion incomplète de la fente oblique de la face, bien étudiée par MORIAN en 1887. Pour ces auteurs, c'est la seule façon d'expliquer à la fois le colobome avec, dans beaucoup de cas, sa bilatéralité et sa symétrie, et la coexistence fréquente d'autres anomalies de la face : en particulier, fente nasale, bec-de-lièvre, fissure palatine, fente sourcilière...

Cependant, l'étude critique du plus grand nombre des observations publiées montre bien, que s'il existe dans le cas de fente oblique de la face des colobomes palpébraux (23 fois sur 36 cas publiés par MORIAN), beaucoup plus souvent le colobome palpébral est simple et ne s'accompagne d'aucune malformation faciale que l'on puisse rattacher à la fente oblique. Peut-être cette théorie est-elle valable cependant pour certain cas de colobome de la paupière inférieure avec grosses malformations faciales,

Il faut donc chercher ailleurs.

Le promoteur du troisième groupe de théorie est VAN DUYSE. En 1882, cet auteur observe un cas de bride dermoïde oculo-palpébrale et de colobome de la paupière supérieure.

On trouve *in extenso* sa très belle observation dans l'article de l'*Encyclopédie Française d'Ophtalmologie* sur le colobome des paupières. Sur ce cas repose sa *théorie des brides amniotiques*.

« Le colobome de la paupière, dit-il, est dû à une adhérence pathologique intra-utérine, circonscrite et temporaire entre l'amnios d'une part et le tégument qui recouvre chez l'embryon la vésicule oculaire, et qui donnera plus tard les paupières. Cette adhérence empêche le développement normal de l'une des deux paupières. Le dermoïde scléro-limbique, dont la présence coïncide souvent avec l'anomalie palpébrale, correspond au point où une bride amniotique circonscrite demeure soudée avec la membrane qui s'étend au-devant de l'œil fœtal. S'il y a colobome sans dermoïde, c'est que l'adhérence s'est rompue prématurément, ne laissant que peu ou pas de trace de son existence sur l'œil ou sur son pourtour. »

L'amnios a pu également contracter des adhérences sur les fentes embryonnaires de la face et occasionner ainsi des troubles d'évolution des paupières, des atrophies partielles et des fissures faciales.

MANZ avait déjà incriminé une adhérence primitive entre la peau et la cornée, gênant le développement palpébral, mais ne l'expliquait pas.

Beaucoup d'auteurs ont depuis apporté des argu-

ments nouveaux en faveur de cette théorie des brides amniotiques. PANAS, en 1888, apporte une observation analogue à celle de VAN DUYSE et confirme ses idées. Quant au dermoïde, il ne serait, suivant certains auteurs, qu'un reste de la moitié palpébrale écrasée sur le globe oculaire par la bride amniotique. « C'est comme un ilot de paupière adhérent au globe oculaire », disait déjà RYBA en 1840, et l'examen histologique le montre bien. Pour d'autres auteurs, c'est la bride amniotique elle-même qui, restant adhérente à l'œil, a secondairement subi une transformation histologique et est devenue de la peau.

Pour d'autres enfin, il ne serait dû qu'à la transformation épithéliale du fragment de conjonctive oculaire, qui n'est plus recouvert par la paupière colobomée.

Enfin, plus récemment, certains auteurs ont adopté une théorie, mixte en quelque sorte, prenant un peu à la théorie de l'arrêt de développement (DOR-NICOLIN) et un peu à la théorie des brides amniotiques de VAN DUYSE.

VON HIPPEL (1900), à propos d'un cas personnel de colobome qu'il publie, déclare en propres termes :

« Avec l'appui de la théorie de Van Duyse, on peut dire qu'une partie des colobomes palpébraux, d'après leur emplacement et d'après les anomalies concomitantes, peuvent être considérés comme l'expression partielle des diverses fentes obliques de la face. Dans une série d'autres cas, le rapport avec cette fente n'est guère à démontrer, et, d'après la situation et la forme de la perte de substance, ne paraît guère probable.

Malgré cela, les deux formes peuvent être ramenées à une pathogénie commune : troubles dans l'évolution des paupières, ou disparition d'une portion, après formation, par l'intermédiaire des soudures et des liens amniotiques. »

Plus tard, ZELLENDORF estime que si pour le colobome des paupières inférieures on peut invoquer l'explication de la fente oblique de la face (Théorie de l'arrêt de développement), pour tous les autres cas la théorie de VAN DUYSE des adhérences amniotiques est la seule avec laquelle on puisse expliquer non seulement toutes les variétés de forme et de situation des colobomes, mais encore les complications sous forme d'anomalies coexistantes.

Si l'on veut chercher plus loin et connaître la cause profonde du colobome, dont la cause immédiate est la bride amniotique, on est amené à étudier le problème du mode de production de cette dernière. Ce serait nous entraîner trop loin. On admet généralement qu'il s'agit alors d'une maladie de l'amnios, qui se rétracterait ou adhérerait en certains points au fœtus. Il faut invoquer avant tout une infection chronique de l'organisme maternel, et, au premier rang, on peut mettre : l'alcoolisme et la syphilis.

Pour nous, puisqu'il nous faut conclure, nous adoptons, sans y changer un mot, les conclusions, reproduites plus haut, de ZELLENDORF.

ÉTUDE CLINIQUE

Nous avons déjà vu, en faisant de la question du colobome congénital des paupières un bref historique, que c'était là une affection relativement rare. A notre connaissance, deux auteurs déjà ont, à deux époques différentes, apporté des statistiques sur les cas connus : celles de DOR au Congrès International d'Heidelberg en 1888 porte sur 46 cas, celle de FRICKE sur 65.

A la Clinique Ophtalmologique de Lyon, où nous avons pu nous procurer l'observation que nous publions, on n'avait pas vu depuis plusieurs années déjà le colobome palpébral. Cette rareté explique le peu de pages que les auteurs ont consacrées à cette affection dans les traités classiques d'ophtalmologie. Tous cependant la décrivent, et on en trouve de bonnes descriptions.

Le colobome de la paupière est parfois une simple encoche, d'étendue et de hauteur variables ; mais souvent aussi on a affaire à une véritable perte de substance, et il n'est pas rare de constater qu'une bonne moitié de paupière manque totalement. Il affecte généralement une forme triangulaire en V dont le sommet serait au rebord ordinaire, la base ré-

pendant au bord libre du voile palpébral. Les deux autres côtés du colobome sont lisses, arrondis, quelquefois irréguliers, habituellement dépourvus de cils. Le côté externe correspondant au moignon palpébral est libre. Le côté interne, au contraire, est habituellement fixé, soudé à la conjonctive bulbaire. Le cul-de-sac conjonctival faisant généralement défaut au niveau de la malformation.

Le colobome est dit *simple* lorsqu'une seule paupière est intéressée et qu'il n'y a sur celle-ci qu'une seule encoche. On a pu voir plusieurs encoches sur la même paupière, et le colobome est dit alors *dédoublé*. Il est dit de même : *double ou triple*, si il siège à deux ou trois paupières.

Il est rare d'ailleurs que les deux paupières d'un même œil soient atteintes, à l'exclusion de celles de l'autre œil. Le plus généralement, quand le colobome est double, il est aussi *bilatéral*, siégeant à la même paupière aux deux yeux : dans plus de la moitié des cas, la paupière supérieure. TALKO (1875) a signalé un colobome bilatéral des deux paupières inférieures, mais c'est là une rareté. Signalons enfin que LANNELONGUE, à la Société de Chirurgie de Paris, en 1881, a présenté un malade atteint de colobome aux quatre paupières.

Quant à la paupière malformée, c'est généralement à la partie moyenne que siège l'encoche. S'il y a perte de substance plus importante, c'est la partie interne de la paupière qui manque, surtout si le colobome siège à la paupière inférieure.

Tels sont les aspects cliniques habituels du colo-

bome congénital des paupières. Mais, pour que la description corresponde à la réalité, il faut ajouter qu'il est très rare de le rencontrer à l'état pur. Dans la très grande majorité du cas, on relève avec lui *d'autres malformations*.

Les plus fréquentes de celles-ci siègent à l'œil lui-même, et au premier rang il nous faut mettre le *dermoïde*.

Sur les 65 cas que relève FRICKE dans sa statistique, 27 fois le colobome s'est accompagné de dermoïde. Celui-ci revêt généralement la forme d'une petite tumeur hémisphérique, aplatie, de volume variable dépassant rarement la taille d'une grosse lentille. Sa coloration, habituellement blanc grisâtre, est quelque fois plus rosée. Cette tumeur, de consistance assez dure, est largement implantée sur les tissus sous-jacents, adhérente à eux, non mobilisable. Il en est aussi de pédiculées (LEBER-BOCK). Le siège habituel est sur le limbe, à cheval sur la sclérotique et la cornée. On en a cependant décrit siégeant uniquement sur la sclérotique, alors plus difficiles à dépister, d'autant qu'ils ne gênent pas le malade. D'autres sont, au contraire, franchement cornéens, cachant le dessin pupillaire et gênant la vision. MANZ en a observé un qui recouvrait toute l'étendue de la cornée. Le dermoïde est généralement unique ; mais on en a aussi observé plusieurs au même œil, très rarement toutefois plus de deux (cas de HORNER). L'examen histologique de ces tumeurs a montré, comme le disait RYBA, que ce ne sont que « des îlots de paupières adhérents à l'œil ».

Si celle-ci est de beaucoup la plus fréquente, d'autres malformations peuvent encore se rencontrer à l'œil lui-même ou à ses enveloppes. Citons :

- lambeaux cutanés adhérents au bulbe ;
- ponts cutanés entre paupière et globe oculaire ;
- symblepharon ;
- absence de caroncule ;
- absence de points lacrymaux ;
- colobome du sourcil ;
- sclérose cornéenne ;
- staphylome cornéen ;
- ptérygion ;
- persistance de membrane pupillaire ;
- colobome de l'iris ;
- microphthalmos.

Fréquente aussi est la coexistence avec des anomalies de la face et du crâne. Comme dans notre observation, en 1839 Walter DICK avait déjà signalé une fente nasale médiane, et GALLEGA, en 1892, des malformations au niveau des os frontaux.

Signalons encore parmi les anomalies rencontrées :

- asymétries faciales ;
- colobome d'une aile du nez ;
- fente oblique de la face ;
- malformation de la voûte palatine ;
- bec-de-lièvre ;
- hydrocéphalie.

On a pu même observer des anomalies du tronc et des extrémités telles que : syndactylies, sillons cicatriciels des membres à la suite d'étranglement par des bandelettes amniotiques.

Mais tous ces signes pathologiques qui peuvent accompagner le colobome palpébral et en compléter le tableau clinique, n'en sont pas, à proprement parler, des complications.

Le plus souvent, le colobome est bien supporté, et le porteur qui n'en est pas gêné ne vient au médecin qu'ayant atteint l'âge adulte, afin de subir une opération uniquement dirigée dans un but esthétique.

On peut cependant voir survenir sur l'œil atteint de colobome palpébral de véritables complications infectieuses. En 1864, HORNER signale le cas d'un enfant porteur d'un colobome de la paupière supérieure et qui présente du même côté un vaste leucome cornéen, suite d'ulcère et de perforation de la cornée, « la cause étant, dit-il, l'absence de protection du globe au niveau du colobome ».

On comprend très bien en effet qu'un œil qui n'est pas protégé par le voile palpébral d'une part, et qui, d'autre part, est constamment irrité par le frottement du bord vertical libre de moignon palpébral, est la proie offerte à l'infection. Nous nous étonnons même, dans les 150 observations de colobome palpébral que nous avons retrouvées, de n'avoir pas rencontré signalé plus souvent l'ulcère cornéen, qui cependant doit être assez fréquent, ainsi d'ailleurs que l'infection chronique du sac. Par contre, dans beaucoup de cas, on a décrit, associés au colobome, des leucomes et des opacités cornéennes. Nous sommes persuadés que si quelques-unes d'entre elles sont congénitales, la plupart ne sont que la signature d'une infection (ulcère cornéen) antérieure à l'examen.

TRAITEMENT

En présence du colobome palpébral, il faut opérer. C'est là une opinion à laquelle se rallient tous les auteurs et qui est indiscutable.

Mais :

Comment faut-il opérer ?

Quand faut-il opérer ?

1° *Comment faut-il opérer ?*

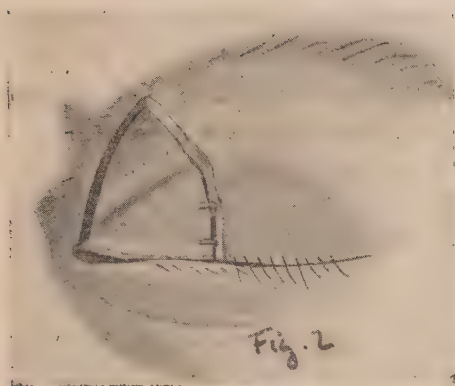
Quand le colobome est petit, qu'il s'agit d'une simple encoche palpébral, la chose est facile.

Il suffit généralement, après avivement des deux bords latéraux de l'encoche — avivement intéressant toute l'épaisseur de la paupière — de les suturer l'un à l'autre, en veillant à ce que les surfaces avivées se trouvent bien en contact.

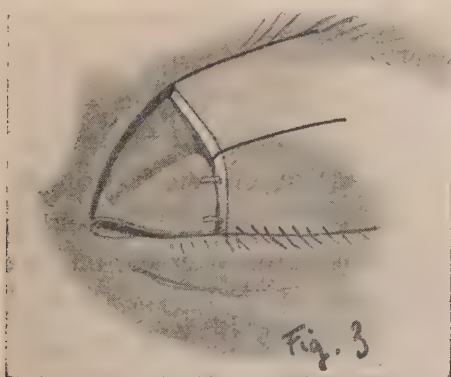
Quand on a affaire à une véritable perte de substance plus ou moins importante, la suture après avivement des bords ne suffit pas. On est obligé d'emprunter des tissus aux régions voisines, par conséquent d'avoir recours à une *autoplastie*. Voici la technique que nous avons employée, et qui nous a donné de bons résultats : au-dessus du colobome, on trace un lambeau ayant la même forme que lui, renversé. L'incision ne doit intéresser que les couches superficielles : peau et tissu cellulaire.



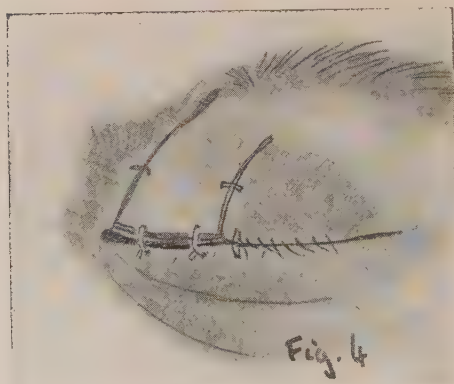
Après dissection par clivage de ce lambeau, on le bascule autour du bord libre formant charnière, de façon à ce qu'il forme un voile palpébral devant la région du globe oculaire découverte, sa face cutanée devant dès lors tenir lieu de conjonctive.



Après avivement du bord libre interne du moignon palpébral, on le suture au bord externe du lambeau rabattu. Un point de renfort est de même assuré entre le bord inférieur de celui-ci et la paupière inférieure. La partie de la paupière, précédemment inexistante, est alors comblée par une large surface cruentée.



Pour recouvrir celle-ci, on taille alors sur la peau du rebord orbitaire, au-dessous du sourcil, le lambeau nécessaire, que l'on amènera ensuite par glissement jusqu'au bord palpébral. On le suturera alors en mettant, là aussi, un point de renfort sur le rebord palpébral inférieur.



Si, comme c'est le cas fréquent, un dermoïde co-existe avec le colobome, quel que soit son siège sur le globe oculaire, il faut simplement l'enlever au couteau de de Graefe, sans creuser trop profondément dans les tissus propres de l'œil. On peut ensuite faire, au-dessus de la plaie ainsi créée, un petit recouvrement conjonctival.

2° *Quand faut-il opérer ?*

Nous n'hésitons pas à le dire : le plus tôt possible, et cela malgré l'âge du sujet. On ne doit en effet pas attendre que le porteur du colobome, adulte, vienne réclamer lui-même, dans un but esthétique, l'intervention. On doit, au nourrisson, refaire une paupière, afin de protéger le globe oculaire de l'infection qui le menace. Si on voit le sujet — comme dans notre observation — à l'occasion d'un accident infectieux aigu, il faut, le plus tôt possible et aussi complètement que possible, assurer l'occlusion de l'œil malade par une blépharorrhaphie. On instituera en même temps le traitement médical approprié.

Il faut alors faire le plus simplement possible, car très souvent l'état infecté du foyer opératoire fait que secondairement les sutures se désunissent, quitte à traiter plus tard plus complètement le colobome par une opération plus minutieuse.

OBSERVATION

PERSONNELLE ET INEDITE

Le 20 décembre 1933 entrant à la Clinique Ophtalmologique de l'Hôpital de Grange-Blanche (Professeur Bonnet) un enfant de quelques mois. Il y était envoyé par un chirurgien qui, consulté, avait été d'avis qu'il n'y avait encore rien à faire, vu le jeune âge du sujet.

Les parents, Italiens, parlent très mal le français, et l'on ne peut avoir des renseignements intéressants quant aux antécédents. On peut cependant savoir que l'enfant que l'on nous amène est né à terme et que l'accouchement s'est normalement déroulé. En dehors des malformations, uniquement crâniennes et faciales, pour lesquelles on nous l'amène, l'enfant s'est toujours bien porté. Les parents ont deux enfants vivants et bien portants, âgés respectivement de 4 et 3 ans. Une troisième grossesse a été interrompue à 3 mois par une fausse couche. Les parents eux-mêmes sont bien portants. Le B. W. est négatif dans le sang de la mère. Quant à notre petit malade, nous l'avons soumis à un examen médical complet qui n'a permis de révéler aucun signe de rachitisme ni d'hérédospeci-

ficité. Nous n'avons découvert sur lui aucune autre malformation que celles du crâne et de la face. Mais celles-là frappent au premier examen, donnant à l'enfant un faciès de petit monstre.

Il s'agit d'un *colobome bilatéral de la paupière supérieure*, absolument typique.

Des deux côtés, la moitié interne de la paupière supérieure manque totalement, laissant un espace libre de forme triangulaire à base inférieure et à sommet supérieur et externe.

Le bord interne libre du moignon de paupière supérieure est lisse, arrondi et dépourvu de cils. Le bord supéro-interne du colobome est constitué par de la peau normale, lisse, facilement mobilisable sur les plans profonds et dépourvus de poils. Elle se replie en arrière pour aller se continuer sans transition avec la conjonctive bulbaire, le cul-de-sac conjonctival supérieur étant à ce niveau-là très peu profond et cutanéomuqueux.

Le moignon de paupière supérieure est normalement constitué et possède un cartilage tarse intact.

Du côté gauche, le colobome semble plus petit, et un repli cutané, continuant le bord libre interne du moignon palpébral, remonte sur la peau vers le sourcil. L'enfant fermant les yeux, la cornée est presque entièrement recouverte ; à peine reste à nu une toute petite zone de conjonctiv bulbaire dans l'angle interne.

Du côté droit, le colobome est plus important, et la partie externe, flottante, de paupière supérieure ne recouvre pas la moitié de la cornée. Une partie de celle-ci est d'ailleurs cachée par un *dermoïde* de la





On voit nettement l'ulcère cornéen central infecté, le dermoïde avec sa vascularisation, l'iris fauillé de vaisseaux.

grosseur d'une grosse lentille qui siège dans le cadran cornéen supéro-externe. Il est largement implanté sur celle-ci, à cheval sur le limbe et recouvrant un peu de la conjonctive bulbaire juxta-limbique.

De ce côté, une sécrétion muco-purulente s'accumule dans le canthus interne. Les deux points lacrymaux (supérieur et inférieur) existent, et la pression du sac y fait sourdre une goutte de pus.

A l'examen à la lampe à fente (biomicroscope de Guilstrand), on constate, au niveau de la base d'implantation du dermoïde, une vascularisation cornéenne intense, mais superficielle, qui aboutit d'autre part à un *ulcère cornéen central* à bords infectés. Il n'y a pas d'hypopion dans la chambre antérieure, mais l'iris, non œdémateux, est hypervascularisé, faufile de vaisseaux.

Le nez est aplati, épaté, à peine saillant et creusé en son milieu d'une gouttière verticale large de 2 centimètres. Les deux narines sont écartées l'une de l'autre d'au moins 3 centimètres. A la palpation, on constate que le cartilage et les os propres du nez manquent presque totalement.

Cette gouttière médiane se continue d'ailleurs en haut, sur le front, par une dépression médiane elle aussi, les deux os frontaux n'étant pas soudés. Une large fontanelle anormale se trouve ainsi constituée, par où l'on perçoit les battement cérébraux. A ce niveau, la peau est couverte de cheveux qui descendent en pointe sur la racine du nez.

La radiographie pratiquée ne fait que confirmer les constatations cliniques.

La bouche est normale, sans bec-de-lièvre ; la voûte palatine est à peine un peu profondément creusée en ogive.

Le 22 décembre 1933, en raison de l'ulcère cornéen centra de l'œil droit, on décide d'intervenir.

Malgré l'état infecté de cet œil, on essaye, après :

— anesthésie générale à l'éther ;

— abrasion du dermoïde cornéen au couteau de de Graeffe ;

— avivement des deux bords palpébraux inférieur et supérieur, d'obtenir une blépharorrhaphie totale.

Dans les jours qui suivent, par infection du foyer opératoire, les sutures se désunissent et la paupière supérieure revient à son état antérieur. La surface d'implantation du dermoïde apparaît rosée et épidermisée.

Sous l'influence d'un traitement médical approprié, l'ulcère cornéen central se cicatrise, laissant en place une opacité grisâtre qui cache en partie le dessin pupillaire.

Examen histologique du dermoïde (M. Bonamour)

La coupe du dermoïde, fixée au formol salé, après inclusion à la paraffine et coloration habituelle à l'hématéine-éosine, examinée à un petit grossissement, ressemble à s'y méprendre à une coupe de paupière supérieure normale.

On y retrouve un épithélium pavimenteux pluri-stratifié du type malpighien, avec une couche super-



Coupe histologique du dermoïde.

ficielle kératinisée et une basale nette. Cet épithélium est cependant moins épais que l'épithélium cutané habituel. Il est muni de cils.

Le tissu conjonctif sous-épithélial, bien séparé des tissus avoisinants, est formé de fibres collagènes lâches, avec une infiltration leucocytaire discrète. On y remarque :

- des enclaves épithéliales entourant des follicules pileux normaux ;
- des glandes du type sébacé en assez grande abondance.

En profondeur, on retrouve un fragment d'épithélium cornéen normal, qui a été enlevé avec le dermoïde au cours de l'intervention.

A la périphérie de la coupe, on voit très nettement la transition — qui n'est d'ailleurs pas brusque — entre l'épithélium de recouvrement du dermoïde et l'épithélium antérieur cornéen normal.

Une deuxième intervention fut pratiquée sur l'œil gauche le 10 janvier suivant par M. le Professeur Bonnet.

On peut en établir comme suit le protocole :

— anesthésie à l'éther.

1^{er} temps :

Un lambeau triangulaire est taillé sur la paupière supérieure dans l'angle interne et après dédoublement par clivage jusqu'au bord libre, ce lambeau est lasculé autour de ce bord formant charnière et vient former un voile palpébral dont la face cutanée tiendra lieu de conjonctive.

2^e temps :

Le bord interne vertical du moignon palpébral externe est avivé et suturé au bord externe du lambeau cutané rabattu au devant de l'œil.

3^e temps :

Le bord libre du voile palpébral supérieur, formé : en dedans par le lambeau cutané rabattu, en dehors par le moignon palpébral muni de cartilage et pourvu de cils, est suturé à la paupière inférieure, avivée en dehors du point lacrymal inférieur.

4^e temps :

Un lambeau cutané quadrilataire est taillé sur le rebord orbitaire, au-dessous du sourcil, et ramené par glissement au devant de la surface cruentée interne jusqu'au bord libre — devenu bord palpébral — et suturé à lui. Un point d'appui est assuré par un fil de renfort entre ce lambeau et la paupière inférieure.

Résultat :

Les fils sont enlevés au 4^e et 6^e jour. Une légère rétraction s'est produite dans la partie interne. La blépharorrhaphie cède d'elle-même vers le 8^e jour. La protection de l'œil paraît assurée, malgré un léger degré de lagophtalmie interne.

On se réserve d'opérer plus tard de la même façon l'œil droit, encore un peu infecté. La pression du sac fait toujours sourdre une goutte de pus aux points lacrymaux supérieur et inférieur, et on sera sans doute obligé auparavant de pratiquer une extirpation du sac.

CONCLUSIONS

I. — Nous apportons une observation de colobome congénital de la paupière supérieure, absolument typique, qui nous paraît un véritable modèle du genre.

II. — Ce cas est compliqué :

a) d'une part, d'un *dermoïde scléro-cornéen*, dont nous apportons un examen histologique ;

b) d'autre part, d'un *ulcère infectieux central de la cornée*. C'est ce qui donne à notre observation son originalité.

III. — Nous pensons que la solution du problème pathogénique est une théorie mixte qui prend beaucoup à la théorie des brides amniotiques de VAN DUYSE, et un peu à la théorie de la fente oblique de la face, défendue par DOR et NICOLIN.

IV. — Des indications thérapeutiques peuvent survenir dès après la naissance : une complication infectieuse pouvant obliger en quelque sorte à une intervention d'urgence. Nous insistons sur le fait que l'on ne doit pas tant considérer l'intervention dans un but esthétique que dans un but de protection de l'œil : prophylactique des accidents infectieux.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
BONNET.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 5 Mars 1934.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE

BIBLIOGRAPHIE

- AVIZONI. — Colobome congénital des paupières supérieure. *Zeitschrif. Augen*, 1925.
- BONNET, PAUFIQUE et BONAMOUR. — *Société d'Ophthalmologie de Lyon*, janvier 1934.
- COSTELLO. — Dermôïde cornéen congénital. *Ann. di Ottal.*, 1927, p. 265.
- COGGIN. — Colobome des paupières supérieures avec symblepharon. *Ophtal. Records*, 1907, p. 416.
- DOR. — Congrès international d'Heidelberg, 1888. *Revue Générale d'Ophthalmologie*, 1888.
- DEMETRIADIS. — Traitement des colobomes cicatriciels. *Thèse Paris*, 1921.
- DE GRAEFE. — Colobomes des paupières et malformations du nez et de la lèvre supérieure. *Arch. F. Ophalm.*, 1858, p. 269.
- DE WECKER. — *Archive f. Augen*, 1869, p. 126.
- DUCLOS. — Cf. errata.)
- ERBEN. — Colobome des paupières supérieures. *Klin. Monatsbl.*, 1924, p. 430.
- GILETTE. — Colobome des deux paupières supérieures. *Union Médicale*, 1873.

- GIORGI. — Restauration des paupières. *Thèse Lyon*, 1924.
- HAY. — Colobome congénital double avec symblepharon. *Ophtalmologie Review*, 1913, p. 304.
- Colobome de la paupière. *Trans. Ophtal. Soc. United Kingdom*, 1924, p. 411.
- HIRD. — Colobome des paupières. *Ophtal. Review*, 1912, p. 162.
- KOSTICZ. — Colobome congénital des paupières. *Klin. Monastbl.*, 1912, p. 254.
- HORNER. — Colobome et dermoïdes. *Klin. Monastbl.*, 1864, p. 190.
- HORNER et CORDES. — Colobome congénital des deux paupières supérieures avec dermoïdes de la cornée. *American Journal of Ophtal.*, 1929, p. 959.
- LAWSON. — Large colobome de la paupière supérieure. *Ann. d'Oculistique*, 1916, p. 620.
- MACKENSIE. — *Traité des maladies des yeux*, 1856.
- MARQUEZ. — Colobome congénital des deux paupières supérieures. *Arch. d'Opht. hispano-américaine*, 1919, p. 944.
- MANZ. . . *Graef's. f. Archiv. f. Opht.*, 1868, p. 145.
- MAYER. — *Thèse sur quelques maladies des yeux*. Montpellier, 1808.
- NANCER. — Colobome congénital of eyelid. *Journ. Opht.*, 1908.
- NICOLIN. — Du colobome congénital des paupières. *Thèse Lyon*, 1888.
- PIQUÉ. — Affections congénitales de l'œil. *Thèse d'agrégation*, Paris, 1889.
- PIGNATARI. — Tumeur avec colobome palpébral. *Ann. di Ottal.*, 1916, p. 944.
- ROUCHARD. — Pléharoplastie. *Thèse Paris*, 1926.
- QUESNEL. — Pathogénie des dermoïdes du globe oculaire. *Thèse Paris*, 1903.
- OSIO. — *Centralblatt f. Brak. Augen.*, 1883, p. 370.

SANDELER. — Colobome congénital des paupières (3 photos).
Zeitschr. f. Augenheilk., 1927, p. 180.

STOLL. — (Cf. errata.)

TILLAUZ. — Sur la pathogénie des dermoïdes de l'œil. *Union Médicale*, 1885.

TIRAILLON. — Dermoïdes du limbe scléro-cornéen. *Thèse Lyon*, 1923.

VON HIPPEL. — *Graeff. Saemich.*, 1900, p. 103.

— *Handbuch. der Speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie.*, tome XI/1, Augé, p. 369.

VAN DUYSE. — *Encyclopédie Française d'Ophtalmologie*, 1910, tome II, p. 497.

WERNER. — Colobome de la paupière supérieure, 1900.

WOOD et SCOTT. — *Trans. of the Ophtal. Soc. of the United Kingdom*, 1925, p. 112.

ZELLENDORF. — Contribution à la casuistique des colobomes palpébro-congénitaux. *Archives d'Ophtalmologie*, 1895.

N. B. — Pour la bibliographie antérieure à 1888, se reporter à la thèse de NICOLIN (Lyon, 1888.)

ERRATA :

DUCLOS. — *Annales d'Oculistiques*, 1912, p. 35.

STOLL. — *American Journal of Ophtalmology*, 1913, p. 1.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	11
DÉFINITION ET HISTORIQUE	13
PATHOGÉNIE	17
ETUDE CLINIQUE	23
TRAITEMENT	29
OBSERVATION	35
CONCLUSIONS.....	41
BIBLIOGRAPHIE	43
